Ueber einen Fall von symmetrischer Macrodactylie eines Taubstummen.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

der

ACAD. LUGD. BAT. BIBL.

Hohen medizinischen Facultät

der

Königl. Preuss.
Friedrich Wilhelms-Universität in Berlin

vorgelegt von

Paul Steinberg.

Tag der Promotion: 5. November 1914.

Cöln 1913.
Buchdruckerei H. J. Breuer.

2 9

Referent:

Prof. Dr. med. Joachimsthal

(Direktor der Kgl. Universitäts-Poliklinik für orthopaedische Chirurgie zu Berlin).

Meinen lieben Eltern!

Inhalt:

I.

Anamnese.

Status.

Diagnose:

a) der angeborenen Taubheit.

b) der Peronaeusparese und deren Ursprung.

c) der Macrodactylie und deren Einreihung in die verschiedenen Modifikationen des Riesenwuchses.

II.

Zur Casuistik und Aetiologie der Macrodactylie.

III.

Zusammentreffen von Missbildungen.

IV.

Zur Erblichkeitsfrage der Taubstummheit.

V.

Literatur.

Ein eigenartiges Zusammentreffen von Missbildungen hatte ich Gelegenheit, bei einem Patienten zu beobachten, der in der Kgl. Universitäts-Klinik für orthopädische Chirurgie in Behandlung war. Es handelt sich um ein sechsjähriges taubstummes Kind männlichen Geschlechts, das eine Macrodactylie der beiden grossen Zehen besitzt.

Ueber Macrodactylie und deren verwandte Zustände ist eine zufriedenstellende Erklärung und Beschreibung in der Literatur nicht vorhanden; so dürfte es also von Interesse sein, vorliegenden Fall als Beitrag zu dieser seltenen Missbildung kennen zu lernen, zumal, da es sich um ein eigenartiges Zusammentreffen von zwei schweren Missbildungen, nämlich der Macrodactylie mit der angeborenen Taubheit, handelt.

Anamnese.

Willy H., sechs Jahre alt, das erste Kind taubstummer Eltern, deren anderes zwei Jahre jüngeres Kind weiblichen Geschlechts ebenfalls taubstumm ist und schielt. Der Vater hat einen ausgesprochenen Habitus phtisicus, eingefallene Wangen mit blasser Hautfarbe, feuchte Hände und klagt über Hustenanfälle. Die Mutter scheint im übrigen gesund zu sein. Ich kann die Taubstummengenerationen, soweit sie sich in Erfahrung bringen liessen, im folgenden wiedergeben.

Die Eltern des Vaters sind beide taubstumm, von den drei Geschwistern sind zwei taubstumm, von diesen ist einer als Geisteskranker interniert (Mörder seines Schwiegervaters); der nicht taubstumme Bruder starb als Kind. Eine Grossmutter des Vaters, ebenfalls taubstumm, heiratete zwei Mal; in erster Ehe mit einem nicht taubstummen Mann gebar sie vier Kinder, von denen drei taub waren; in zweiter Ehe, ebenfalls mit einem nicht taubstummen Gatten, brachte sie sechs Kinder zur Welt, die sämtlich taub waren, darunter ein Zwillingspaar. — Die Mutter des Patienten stammt von normal hörenden und sprechenden Eltern, der Vater war Potator. Die drei Geschwister der Mutter sind nicht taubstumm.

Patient wurde normal spontan geboren. Eine unnatürliche Grösse der Halluces wurde bei der Geburt nicht bemerkt; diese soll erst im zweiten oder dritten Lebensjahre aufgefallen sein. Als siebenmonatliches Kind fiel er aus dem Wagen, wonach das rechte Bein angeschwollen sein soll. Da sich nach elf Monaten dieser Zustand nicht besserte, kam er in ärztliche Behandlung. Er wurde mit Jodtinktur gepinselt und erhielt eine Binde. Im Alter von vier Jahren soll dann das Kind bogonnen haben, das rechte Bein nachzuziehen. Die Kgl. Universitäts-Poliklinik für orthopädische Chirurgie behandelte den Patienten im sechsten Lebensjahr wegen dieser Schwäche im rechten Bein mit Massage.

Dem Alter entsprechend, ist Patient ein grosser, aber nicht kräftig entwickelter Knabe. Das Kind macht einen freundlichen, intelligenten Eindruck, hat regelmässige Gesichtszüge; auch soll es in der Taubstummenschule gut vorwärts kommen. Die Haut und Schleimhäute bieten ein einigermassen anaemisches Aussehen, sind frei von Exanthemen. Die Muskulatur fühlt sich überall sehr schlaff an, das Fettpolster ist mässig entwickelt. Der rechte Unterschenkel erscheint dünner als der linke; auffallend ist die unnatürliche Grösse beider grossen Zehen.

Weichteile und Knochen der Füsse wie der vergrösserten Halluces überhaupt, fühlen sich normal an, es scheint absolut keine Hyperplasie irgend eines Gewebes zu bestehen (siehe Röntgenbild).

Masse der Füsse:	Links	Rechts
1) Umfang des Fussgelenks	19	18,2
2) Fusslänge (Sohle)	21	20
3) Malleolus medialis bis Halluxspitze	17,5	16,5
4) Halluxlänge	5,2	5
5) Circumferenz der Grundphalanx des Hallux .	6,5	5,8
6) Länge der zweiten Zehe	3,2	3
Grösster Wadenumfang	22	20,5
3 cm oberhalb des Malleolus med.	15,7	14,7

Röntgenmasse (der Platte 24:32).	Links	Rechts
Hallux überragt die zweite Zehe um	1,8	2
Länge der ersten Phalanx des Hallux	2,7	2,8
Breite „ „ „ „ „	1,1	1,0
Knöcherner Metacarpus und Phalange	10,5	10,2
Breite des Lisfranc-Gelenks	5,0	4,4

Aus diesen Messungen ergibt sich, dass der linke Fuss länger und breiter ist als der rechte. Im Bilde ist ersichtlich, dass die Weichteile des linken Fusses, besonders die seiner grossen Zehe ein wenig stärker ausgebildet sind, als die des rechten. Die Spongiosa der Phalangen erscheint im Vergleich zu den übrigen auffallend dunkel. Die proximalen Epiphysenfugen zeigen keine abnorme Beschaffenheit.

Beweglichkeit und Sensibilität der Füsse, Zehen resp. Fussgelenke sind normal und gut erhalten. Beim Gehen werden beide Füsse schlecht aufgesetzt und etwas nachgeschleift, besonders der rechte. Patient geht mit dem rechten Fuss auf dem Aussenrand. Beim Herabhängen des rechten Fusses ist deutlich ein Tieferhängen des äusseren Fussrandes wahrnehmbar. Die Untersuchung des N. peronaeus ergibt eine quantitative Herabsetzung der Funktion. Achillessehnen- und Patellarreflex sind lebhaft gesteigert. Spastische Reflexe bestehen nicht. Es handelt sich also um eine Parese des rechten Peronaeusgebietes, die sich vielleicht auf eine abgelaufene Poliomyelitis zurückführen lässt.

Die Untersuchung des Ohres hatte folgende Resultate:

Zum Nachweis der absoluten Taubheit dienten Gong und Stimmgabeln, Töne in irgend einer Höhe wurden nicht vernommen, d. h. das Kind blieb gänzlich reaktionslos. Im linken Gehörgang fand sich wenig Cerumen, Trommelfell ohne besonderen Befund: spiegelnd, Hammergriff nicht vorspringend. Im rechten Ohr ist das Trommelfell etwas eingezogen, sonst ohne sichtbare pathologische Veränderung.

Es folgte die Prüfung der Funktion des N. vestibularis durch Beobachtung des Nystagmus.

Bekanntlich äussern sich Labyrintherkrankungen durch pathologisch auftretende nystagmische Zuckungen.

In unserem Falle besteht kein Nystagmus ohne vorangegangene Rotationsbewegungen des Patienten. Diese wurden dann mehrfach auf einem Rotationsstuhl ausgeführt, und zwar je zehn Drehungen. Dabei ergab sich. dass der Nystagmus, der physiologischerweise mindestens 15 sec. anhalten soll, beiderseitig weniger als 12 sec. anhielt, also verkürzt war,, was also auf eine Destruktion der Bogengänge schliessen lässt. Eine weitere Untersuchung auf Nystagmus nach Barany, Ausspritzen der Gehörgänge mit kaltem Wasser ergab keine weiteren Anhaltspunkte: es erfolgte lediglich physiologischerweise ein leichter Nystagmus nach der der Ausspritzung entgegengetzten Seite.

Die Untersuchung der Nasenhöhle ergab, abgesehen von einer geringen Abweichung des Septum nach links keine Besonderheiten. Auch besteht keine Tonsillenhypertrophie.

(Aus der klinischen Untersuchung ergibt sich nach diesen Befunden keine Aetiologie einer Taubheit).

An den Augen fand sich ausser einem schmalen, temporalwärts gelegenen Conus der rechten Opticuspapille nichts besonderes. Der Blutkreislauf des Patienten bietet das Bild einer mässigen Anaemie: weicher und kleiner, bisweilen dikrotischer Puls, anaemische, unregelmässig auftretende Geräusche an der Herzspitze, meist in oder nach dem systolischen Ton. Auch lassen körperliche Symptome, wie oft auftretendes Unbehagen und Appetitlosigkeit, häufiges Kaltwerden der Hände und Füsse auf nicht unbeträchtliche Anaemie schliessen; die übrigen Organe sind o. B.

Diagnose.

Zunächst lässt sich mit aller Bestimmtheit eine hereditäre Taubheit feststellen. Um die Häufigkeit der in der Familie vorkommenden Taubstummheit zu verdeutlichen, habe ich nebenstehend dieses Vorkommen schematisiert. Im übrigen werde ich auf die Erblichkeitsfrage der Taubstummheit noch einmal zu sprechen kommen. Was nun die Lähmung im rechten Unterschenkel und Fuss betrifft, so lässt sich die Diagnose einer spastischen Lähmung ausschliessen, da kein Babinski'sches Phaenomen besteht und die Sehnenreflexe nicht gesteigert sind. Sehr unwahrscheinlich ist es, dass der Fall aus dem Wagen als siebenmonatliches Kind mit der jetzt bestehenden Parese in irgendwelche Beziehung gebracht werden kann. Auch ist uns nichts Näheres über ein eigentliches Trauma anamnestisch bekannt. Dagegen lässt sich wohl diese Lähmung auf eine leicht verlaufene Poliomyelitis ant. ac., die spinale Kinderlähmung, zurückführen. Allerdings sind wir nicht darüber unterrichtet, ob und wann körperliche Symptome, vor allem Fieber und Schmerzen aufgetreten sind — die Eltern wissen nichts anzugeben; doch würde selbst Fehlen dieser Symptome nicht direkt gegen Poliomyelitis sprechen. Dass diese Krankheit vorhanden war, lässt sich vielleicht damit begründen, dass bleibende Lähmungen bei Poliomyelitis vorzugsweise das Peronaeusgebiet befallen unter Zurückbleiben des Wachstums, wie es aus den oben angegebenen Massen auch in unserem Falle ersichtlich ist.

Wir kommen nun zur Besprechung der constatierten Macrodactylie beider Halluces.

Die Macrodactylie ist eine Form des Riesenwuchses, deren Modifikationen sich nach H. Fischer und J. Sandberg folgendermassen einteilen lassen.

I. Angeborener Riesenwuchs

a) allgemeine,
b) halbseitige Hypertrophie,
c) der angeborene Riesenwuchs einer Extremität oder eines Gliedes

Bei diesen Fällen unterscheidet man

1. solche von wahrem Riesenwuchs, der eine gleichmässige Vergrösserung aller Gewebe zeigt, und bei dem die Formen der Gliedmassen als solche noch gewahrt bleiben;
   a) an ganzen oder halben Extremitäten, oder an einer Gesichtshälfte,
   b) anfangs an einem Glied; befällt progredient die ganze Extremität,
   c) stationär an einem Glied, besonders auf Fingern und Zehen.
2. solche von falschem Riesenwuchs, d. h. die Vergrösserung kennzeichnet sich durch hypertrophische Entwickelung eines Gewebes,
   a) durch Hypertrophie des Fettgewebes,
   b) durch Erweiterungen und Geschwulstbildungen am Lymphgefässsystem;
   c) durch Erweiterung am Blutgefässsystem (Elephantiasis teleangiectodes nach Virchow),
   der Riesenwuchs findet sich neben anderweitigen Störungen in der Bildung und Entwicklung der Glieder.

II. Erworbener Riesenwuchs.

1. Elephantiatischer Riesenwuchs,
2. Trommelstockfinger,
3. Acromegalie.

Es erübrigt sich fast, den erworbenen Riesenwuehs in unserem Falle auszuschliessen, da alle Formen des erworbenen Riesenwuchses schwerlich in diesem jugendlichen Alter sich nachweisen lassen. Esmarch hat drei Formen der Elephantiasis unterschieden:

1. Elephantiasis Arabum,
2. Elephantiasis congenita,
3. Elephantiasis fibromatosa.

Die erste Form charakterisiert sich rein äusserlich schon durch das Befallensein ganzer Körperteile, z. B. einer ganzen Extremität, weiterhin durch Auftreten im späten Lebensalter, ganz abgesehen von den von unserem Fall grundverschiedenen Gewebsveränderungen.

Die zweite Form ist eine Haut- resp. Unterhautzellgewebsveränderung, die keine Vergrösserung des Knochens zeigt; es handelt sich hier im wesentlichen um Lymphstauung. Die Elephantiasis fibromatosa ist, wie schon der Name sagt, eine Geschwulstform, bei der es sich ausserdem um Zunahme des Quer- und nicht des Längsdurchmessers handelt.

Wir können also die elephantiastischen Formen anschliessen.

Neben der bekannten Missbildung der Trommelschlegelfinger wäre noch die von Paget beschriebene Ostitis deformans auszuschliessen, eine Krankheit, die zwischen dem 50. und 90. Lebensjahre auftritt, selten lokal vorkommt und dann vorzugzweise die langen Röhrenknochen und den Schädel befällt.

Eine vielumstrittene Aetiologie und ein sehr oft beschriebenes Krankheitsbild in den Formen des Riesenwuchses zeigt die Acromegalie, welche P. Marie 1886 zum ersten Male scharf gekennzeichnet hat.

Auch sie kommt bei unserer Diagnosestellung durchaus nicht in Frage, da sie einmal, wenn sie überhaupt so früh auftreten sollte, was bisher noch als sehr unwahrscheinlich erschienen ist, im wesentlichen hyperplastische und hypertrophische Gewebserscheinungen hervorruft, die über den ganzen Körper verbreitet sind; dann aber fehlt auch in unserem Falle jeder andere Anhaltspunkt bezüglich der Sympfomerkrankungen. Trotzdem wurde auch von uns nicht unterlassen, röntgenologisch nach einer Hypophysengeschwulst zu suchen. Es fand sich hierbei ebenso, wie bei der Augenuntersuchung nichts, was auf Hypophysistumor, der bei Acromegalie nach Sternberg bei mindestens 50% vorkommen soll, Verdacht gelenkt hätte. Die bei Acromegalie so oft beobachteten Veränderungen der Thyreoidea und der Thymusdrüse können hier diagnostisch nicht in Frage kommen, da kein Sektionsbefund vorliegt. Das einzige, was für Acromegalie sprechen könnte, wäre das symetrische Auftreten einer trophischen Störung, doch gibt der ganze Zustand nicht die Berechtigung, diese Makrodactylie-Erscheinung für eine acromegalische zu halten.

Nachdem wir also festgestellt haben, dass es sich jedenfalls nur um eine angeborene Anomalie handeln kann, besteht noch die Aufgabe, diese Deformität unter die verschiedenen Arten des angeborenen Riesenwuchses einzureihen. Wie die äussere Untersuchung und das Röntgenbild lehren, haben wir es offenbar nur mit einer Form des wahren Riesenwuchses zu tun; denn es lässt sich nur eine gleichmässige Vergrösserung aller Gewebe nachweisen, insbesondere ergibt die Röntgenaufnahme absolut keine Aufschlüsse über Veränderungen des Knochens oder der Weichteile. Wir haben keinen Grund anzunehmen, dass sich im Laufe der Zeit weitere Vergrösserungen am Körper zeigen werden, da wir es durchaus mit einer angeborenen Anomalie zu tun haben, einer Missbildung, die in einem eigenartigen Paralellismus zu der angeborenen Taubheit steht.

Nach dem Gesagten lässt sich also die Diagnose auf „angeborenen, wahren, symmetrisch-stationären Riesenwuchs“ stellen.

Wie jedoch aus den später angeführten Fällen von wahrem, angeborenem Riesenwuchs ersichtlich ist, handelt es sich stets um eine allgemeine Vergrösserung, um eine gleichmässige Hypertrophie von Knochen und Weichteilen, während dieser Fall, soweit das am Lebenden überhaupt festzustellen ist, eine Vergrösserung der Phalangen, besonders der Grundphalanx, lediglich hinsichtlich der Länge darstellt. Die übrigen aus der Literatur beschriebenen Fälle tragen sämtlich das Gepräge der Vergrösserung nach allen Seiten; wahre Monstren von congenitalem Riesenwuchs werden so beschrieben.

So haben Busch und Friedberg (l. c.) zuerst die gleichmässig gewebige Hypertrophie — oder besser gesagt: Vergrösserung (denn es kommt auch Hyperplasie in Frage) — zuerst richtig beobachtet. Curling (l. c.) schildert ein fünfzehnjähriges Mädchen mit Vergrösserungen des 2., 3. und 4. Fingers der rechten Hand, des 2. und 3. Fingers der linken Hand, wobei er folgende enorme Masse angibt:

Länge des Index links	13,8 cm
Umfang „ „ „ (Handphalanx) .	10,5 cm
Länge des 3. Fingers rechts	14,5 cm
Umfang „ „ „ „	10,5 cm

2. und 3. Finger links konnten nicht willkürlich gebeugt werden, wohl passiv. Knochen, Gelenkenden, Haut und Nägel waren gleichmässig hypertrophisch.

Dann wird ein Fall nach John Reid beschrieben, wo Daumen und Zeigefinger vergrössert erschienen; hier soll die linke Arteria radialis den doppelten Umfang der rechten gehabt haben. Busch selbst beschreibt eine gleichmässige Hypertrophie in Länge, Breite und Dicke des 3. und 4. Fingers bei einem vierzehnjährigen Mädchen, die Hand wurde beim Herabhängen blaurot.

Das sind drei Beispiele von den vielen ähnlich lautenden der Literatur, deren Zusammenstellung sich bei Busch, Fischer, Mittelshöfer, Friedberg, Trelat-Monod, Dupluy, Wagner, Wiedemann, u. a. findet. Die erste Klassiffizierung gibt Busch:

I. Hypertrophie aller Gewebe,

II. Hypertrophie eines einzelnen Gewebes.

Diese Einteilung verwerten die einzelnen Autoren, bis 1879 Fischer die anfangs erwähnte gab.

Weitaus die meisten pathologischen Untersuchungen stellen Fettgewebswucherungen fest, es findet sich kaum ein Fall, der dem unsern auch nur ähnelt! Ich möchte noch die in letzter Zeit beschriebenen Fälle von wahrem Riesenwuchs an Teilen von Extremitäten hier citieren:

I. 1904 beschreibt Nolda einen Fall von congenitalem Riesenwuchs des rechten Daumens bei einem dreiundfünfzigjährigen Mann. Bemerkenswert ist: „Die Schwester des Vaters hatte einen angeborenen Riesenwuchs der rechten Zehe. Sein einziges Kind kam mit doppeltem Wolfsrachen zur Welt und starb vierzehn Tage nach der Geburt. Es sind also in der Familie Missbildungen congenitaler Art sowohl in der Ascendenz wie in der Descendenz nachzuweisen. Nirgends an den Phalangen der Hände und der Füsse Osteophyten. Nirgends Exostosen. — Rechter Daumen: Daumenballen 21 cm, Länge (Metacarpophalangealgelenk) 10,5 cm, Umfang 12,5 cm; linker Daumen: Daumenballen 11,5 cm, Länge 6,5 cm, Umfang 7,5 cm. Also fast eine Verdoppelung. Rechter Zeigefinger: Die erste Phalange etwas hypertrophisch. Das zweite Interphalangealgelenk leicht ankylotisch und die Endphalange verkrümmt."

II. A. Flinker schildert eine Macrodactylie des Index eines sechsundsiebenzigjährigen Mannes. Die Hand von der Handwurzel bis zur Spitze des Mittelfingers mass 17 cm, der Zeigefinger allein 19 cm! Er war ulnarwärts sichelförmig gekrümmt. Der Umfang der Grundphalanx = 15 cm! Dabei ist diese Hand durchaus brauchbar!" Der Finger ist am Metacarpophalangealgelenk in mässigem Grade beweglich, in den Fingergelenken jedoch vollständig ankylotisch. Die Weichteile sind insbesondere auf der Streckseite

stark hypertrophiert und daselbst von einem Netz erweiterter Venen durchzogen. Nach vorliegendem Röntgenbild haben die Phalangen nicht blos an Dicke zugenommen, sondern es erscheinen auch die spongiöse Substanz und die Gitterwerke kompakter, die Markhöhlen enger."

III. A. Dreifuss amputierte einen Zeigefinger mit angeborenem Riesenwuchs. Jedoch war auch das rechte Handgelenk im Vergleich zum linken um 3 cm Umfang stärker. Auch hier war wie im vorher beschriebenen Fall der Zeigefinger abgewichen, seine Länge ist nicht angegeben. Die Gelenke des Fingers hatten ihre volle Beweglichkeit, die Sensibilität war normal. Die pathologische Untersuchung ergab eine starke Verdickung der Beugesehnen.

IV. Flath behandelte ein acht Wochen altes Kind mit sehr erheblicher Hypertrophie der ersten drei Zehen des rechten Fusses bei sonst normalem Körperbau; die Hypertrophie betraf die Weichteile wie das Knochengerüst.

V. Preiser erwähnt ein sechseinhalb Wochen altes Kind mit Riesenwuchs des Mittel- und Zeigefingers.

VI. D'Urso sah einen Riesenwuchs der 1. und 2. Zehe bei normaler Gestaltung der Weichteile „zur Aufklärung der Pathogenese der Affektion konnte nichts aufgefunden werden."

VII. Als letzten Fall, von dem es freilich ungewiss ist, ob er hierher gehört, möchte ich eine Beobachtung Hallmanns anschliessen. Er sah 1807 eine „widernatürlich grosse" zweite Zehe, welche die übrigen „um mehrere Zoll" übertraf, bei einem zwanzigjährigen Mädchen, welches diese Missbildung mit auf die Welt gebracht hatte. —

Die angeführten Fälle zeigen fast ausschliesslich, dass es sich um Fettgewebswucherungen handelt, freilich auch solche des Knochens, jedoch sind in diesem, wie Flinker z. B. beschreibt, die Spongiosa, scheinbar auch der Markraum verändert.

Wenn man diesen Erscheinungen von congenitalem Riesenwuchs der Zehen oder Finger den vorliegenden Fall anreiht, so besteht der Unterschied gegenüber den schon beschriebenen vor allem in der besonderen Verlängerung der Phalangen, während eine Zunahme in die Breite und eine auffällige Vermehrung der Weichteile nicht wahrnehmbar ist. Auch besteht keine Ankylose.

Abgesehen von Fischers Arbeit hat Wittelshöfer eine grosse Menge Fälle von congenitalem Riesenwuchs zusammengestellt; er klassifiziert nur nach Körperteilen, nicht pathalogisch-anatomisch. Er stellt fest, dass das Vorkommen der Macrodactylie wie des Riesenwuchses überhaupt an der rechten Körperhälfte überwiegt, ausserdem sich meistens an den Händen zeigt. An mehr als zwei Extremitäten soll der congenitale Riesenwuchs nicht vorkommen.

So gut alle diese Beobachtungen auch waren — eine gründliche pathologisch-anatomische Untersuchung führte erst Hofmann (l. c.) durch. Das Ergebnis seiner Untersuchung an einem amputierten Fuss ist in Kürze folgendes: Verdünnung der Substantia compacta, die Spongiosa ist stark rareficiert, das Knochenmark verfettet. Periost und Perichondrium sind stark verdickt. Wesentliche Veränderungen zeigen die Epiphysenfugen. Er erklärt die Erscheinungen des gesteigerten Längen- und Dickenwachstums einerseits durch Neuproduktion des Epiphysenknorpels, durch rasche Zellteilung und Bildung langer Knorpelzellreihen in der Wachstumsrichtung, andererseits durch den gesteigerten Ossificationsprozess in peri- und enchondraler Hinsicht. Er stellt dann weiter durch Ernährungsstörung bedingte degenerative Vorgänge am Epiphysenfugenknorpel, regressive Veränderungen, die sich in Körnelung, einfacher Trübung oder Detritus dokumentieren können fest.

Schliesslich definiert er den angeborenen partiellen Riesenwuchs „als eine angeborene auf einzelne Körperabschnitte beschränkte Wachstumsstörung, die zu einem Ueberschreiten der normalen Grösse derselben durch ein im Verhältnis zum übrigen Körper rascheres Wachstum führt, an dem

sich alle Gewebe, insbesondere aber die Knochen beteiligen, wobei es sich bei den letzteren um eine excessive Steigerung der endochondralen und periostalen Ossifikation mit gleichzeitigem Auftreten regressiver Veränderungen am Epiphysenknorpel handelt.

Auch Bibergeil (l. c.) schrieb über Histologie des angeborenen Riesenwuchses. Nach seinen Praeparaten liefert das Verhalten der Knorpelwucherungsschicht mit ihrem säulenförmigen Aufbau den histologischen Beweis für die Steigerung der endochondralen Ossifikation.

Aus Hofmanns Abhandlungen geht hervor, wie eigenartig die Veränderungen der Epiphyse sein können. Diese Veränderungen werden um so ausgeprägter sein, je weniger stationär der Riesenwuchs ist; und man wird natürlich bei einem Erwachsenen ganz andere histologische Bilder dieser Anomalie bekommen als bei einem Kinde; so werden die pathologischen Veränderungen bei unserem Fall nur ganz minimale sein können, besonders da es sich ja nicht um besonders starke Wucherungen handelt.

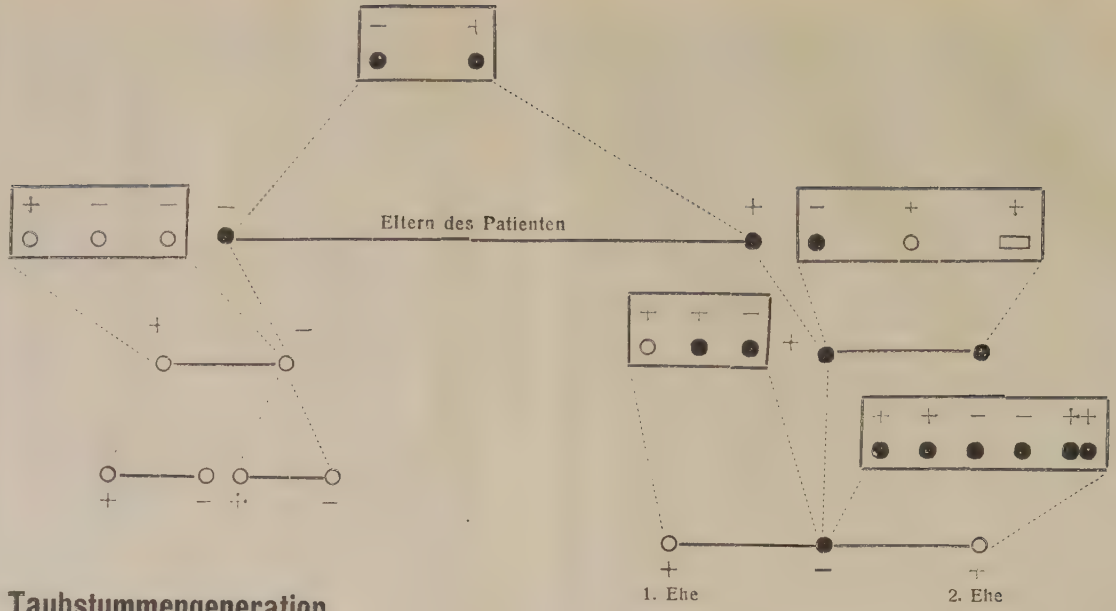
Ueber die Aetiologie des congenitalen Riesenwuchses sind einige Vermutungen ausgesprochen worden, die nach Flinker im wesentlichen sich in zwei verschiedenen Theorien ausdrücken: die Blutgefässtheorie und die Theorie vom nervösen Ursprung. Dass hereditäre Anlage in Betracht zu ziehen sei, wird allgemein geleugnet, nur einen Fall beschreibt Curling, bei welchem noch zwei ähnliche Anomalien in der Familie nachweisbar waren, ausserdem gehört hierher der von Nolda angegebene Fall.

Busch findet noch keine Erklärung, die zur Aetiologie beitragen könnte. Fischer und Wiedenmann glauben eine Traphonenrose annehmen zu dürfen, „da wir den Bilateralismus des Körpers das harmonische Wachstum aller Gewebe zu einem symetrischen Ganzen, als die Funktion eines spezifischen Nerveneinflusses aufzufassen gewohnt sind."

Annandale hält es dagegen für die Regel, dass die Arterien in solchen Gliedern zu gross seien, er neigt also zur Blutgefässtheorie. Hofmann nimmt eher eine Erklärung Broca's (bei Hofmann citiert) an, wonach „die Ursache des partiellen Riesenwuchses in einer noch unbekannten Störung des epiphysären und periostalen Knochenwachstums, unter deren verstärktem Ernährungseinfluss auch das Wachstum der übrigen Weichteile zustande kommen soll", begründet ist.

Flinker, ein Anhänger der Blutgefässtheorie, beruft sich auf den Nachweis der Hyperaemie nach Rokitansky und findet darin eine ausreichende Erklärung; auch Kirmisson, den er citiert, glaubt die trophische Störung lediglich auf Hyperaktivität der kapillaren Cirkulation zurückführen zu müssen, wogegen „für die Annahme eines nervösen Ursprungs der in Rede stehenden Hypertrophie auch nicht der geringste ausschlaggebende Beweis erbracht" sei.

Ich sehe nicht ein, weshalb die ins Feld geführte Hyperaemie nicht nervösen Ursprungs sein sollte und glaube deshalb die Erklärung von Dreifuss annehmen zu dürfen, wonach es sich um trophoneurotische Störungen handelt, die jene Circulationsstörungen mit den dadurch hervorgerufenen epiphysären pathologischen Wachstumsstörungen im Gefolge haben.



Taubstummengeneration
der Familie H.

Bezeichnungen: ● taubstumm, ○ hörend und sprechend, ●● Zwillinge, ▭ geisteskranker Mörder.
+ männlich, − weiblich.

Sehr bemerkenswert ist im vorliegenden Fall das Zusammentreffen von Missbildungen. Es handelt sich um symetrische Missbildungen der beiden Halluces bei gleichzeitiger Taubstummheit; vielleicht liegt auch noch eine congenitale Anomalie des Herzens vor, was sich jedoch nicht mit aller Bestimmtheit sagen lässt.

Die erbliche Taubheit ist ein relativ häufiges Vorkommnis, das besonders von Mygind (l. c.) ausführlich beschrieben wurde. In unserem Fall ist das Erblichkeitsmoment der Taubheit, wie aus dem Schema ersichtlich, ein so ausgeprägtes, dass sich nicht gerade damit die Erfahrungstatsache stützen lässt, dass die Vererbung erst auf die nächstfolgende Generation stattfinde. Man kann den vorliegenden Fall ebensogut zu den „Ausnahmefällen" der direkten Vererbung, die bei beiden Geschwistern besteht, rechnen; denn „merkwürdigerweise führt die Ehe der Taubstummen unter sich nur ausnahmsweise zur erblichen Uebertragung" (Kussmaul), wie es auch die statistischen Angaben bestätigen. So waren 1874/75 in Pommern von 81 Kindern, die von taubstummen Eltern abstammten, 5 taubstumm; in Erfurt von 50 Kindern keins (Lent). Schmalz fand von 41 taubstummen Elternpaare 74 vollsinnige und 5 taubstumme Kinder.

Widersprechende Angaben macht nur der Amerikaner Bell, der berichtet, dass infolge des Zusammenlebens 95% der Taubstummen Ehen eingingen, und aus diesen Ehen sollen 33⅓% taubstumme Kinder hervorgegangen sein. Doch ist dies wohl die einzige widersprechende Angabe; und so hat Mygind (l. c.) auch die Behauptung aufgestellt: Die angeborene Taubheit tritt selten unter der Nachkommenschaft von Taubstummen auf, genauer präzisiert: selten in zwei direkt aufeinander folgenden Generationen. — Er kommt weiter zu dem Ergebnis, dass über ⅓ der Taubgeborenen einen oder mehrere taubstumme Verwandte haben, wie es ja auch im vorliegenden Fall ersichtlich ist.

Peet stellt folgende Möglichkeit der Aetiologie der angeborenen Taubheit zusammen:

1) Ungleichheit im Alter der Eltern oder vorgerücktes Alter der Erzeuger;
2) Krankheit oder zu schwache Körperbeschaffenheit von Vater oder Mutter, besonders erbliche Neigung zu Scrophulose;
3) Geschwächte Zeugungskraft;
4) Starke nervöse Erregungen der Mutter während der Schwangerschaft;
5) Krankheiten der Mutter in der Schwangerschaft;
6) Ungesunde Beschäftigungen, schlechte Nahrung, feuchte Wohnung der Eltern;
7) Direkte Vererbung;
8) Heiraten unter Blutsverwandten;
9) Trunksucht der Eltern (Zufügung Wilhelmis).

Von diesen Punkten lässt sich jedoch nur einer, der der direkten Vererbung, vielleicht bei der letzten Generation der Familie H. in Anwendung bringen. Weiter können noch Geisteskrankheiten in Betracht kommen (Eulenburgs Encyclopaedie).

Von statistischen Angaben erscheinen mir noch folgende bemerkenswert: 1870/71 ist die Quote der Taubstummen aller Kulturländer von 10000 Menschen auf 7,9 berechnet worden, in Deutschland 9,6; in Argentinien merkwürdiger Weise 38,01.

Weiterhin ist eine eigenartige Tatsache, dass unter Juden weit mehr Taubstumme vorkommen als unter Nichtjuden. Man hat in Preussen 1880 von 10000 Einwohnern folgende Anzahl Taubstummer berechnet:

Protestanten	9,9
Katholiken	10,4
Juden	14,4

Danach wäre die Ansicht durchaus nicht von der Hand zu weisen, dass dieses Gebrechen bei Juden überhaupt öfter vorkäme als sonst, was sich vielleicht aus Eheschliessungen unter Verwandten, wie sie besonders in früheren Zeiten bei Juden häufig waren, erklären lässt.

Es erscheint nicht sehr verwunderlich, dass bei der klinischen Untersuchung der Ohren unseres Falles keine nennenswerte Anomalie fand. Mygind berichtet auch nur von 10 abnormen Befunden unter 54 Taubgeborenen. Und bei diesen liessen sich auch nur auffallende Verengerungen beider Gehörgänge und viel Cerumen constatieren. Weiter fanden sich Anomalien des Glanzes und der Farbe, Durchsichtigkeit und Spannung des Trommelfells samt der Stellung des Hammers; auch beiderseitige Einziehungen des Trommelfells mit mehr oder weniger ausgesprochenen Veränderungen der Stellungen des Hammergriffs mit oder ohne Bildung von Trommelfellfalten, vereinzelt ausgebreitete Trübungen oder partielle Atrophieen des Trommelfelles.

Die Sektionsbefunde der Gehörorgane, bei denen angeborene Taubstummheit vorgelegen hatte, lauten sehr verschieden; es lassen sich wenig regelmässig wiederkehrende Befunde nachweisen. Unter diesen spielen Missbildungen im Bereiche der nervösen Abschnitte und unvollständige Entwickelungen eine Rolle. Ursächliche Momente für angeborene Taubstummheit lassen sich mit Sicherheit nicht nachweisen.

Die Pathologie der Taubstummheit ist eine sehr ausgedehnte, und dies ist nicht der Platz, dieselbe darzutun. Wahrscheinlich sind es fötale entzündliche Prozesse, die zu Störungen in der Hörsphäre oder der Schneckenwindungen führen (Eulenburg). So schreibt auch Kussmaul zu dieser Frage: „Jedenfalls vernichten entzündliche Prozesse in den Paukenhöhlen und dem inneren Ohr im uterinalem Leben, wie im extranterinalen, am häufigsten die Funktion der Hörnerven".

Mehrmals fand man nichts als Verdickungen des Ependyms der Rautengrube.

Wenn diese Arbeit auch noch nicht eine abgeschlossene Erklärung des congenitalen und stationären Riesenwuchses gibt, so bedeutet sie doch immerhin einen Beitrag zu diesen eigenartigen, so verschieden auftretenden Erscheinungen der Macrodactylieen — diesmal symmetrischer Macrodactylie in Combination mit angeborener Taubheit.

Zum Schluss spreche ich Herrn Professor Dr. Joachimsthal für die Ueberweisung der Arbeit meinen Dank aus. Ebenso bin ich den Herren Professor Dr. Abelsdorf und Stabsarzt Dr. Hänlein, die mir bei der Untersuchung der Augen und Ohren des Patienten liebenswürdigst Beistand leisteten, zu Dank verpflichtet.

Literatur.

Annaudale: s. Fischer.

Bell: s. Walther.

Bibergeil: Histologie des angeborenen Riesenwuchses (Deutsch-Medizinische Wochenschrift 1910 S. 819.

Böhm- Inauguraldissertation über Macrodactylie (Giessen 1856).

Busch: Beitrag zur Kenntnis der angeborenen Hypertrophie der Extremitäten (Archiv für klinische Chirurgie 7. Bd. 1866).

Curling: Medico Chirurgical Transaction (Vol. XXVIII London 1845 q, 337).

Dreifuss: Ein Fall von angeborenem Riesenwuchs des Zeigefingers (Zeitschrift für orhopädische Chirurgie Bd. 24 1909).

D'Urso: Fall von partieller Macrosomie des Fusses (Ergebnisse der allge. meinen Pathologie und pathologischen Anatomie II. 1895 p. 769).

Fischer: Der Riesenwuchs (Deutsche Zeitschrift für Chirurgie XII. Bd. 4880).

Flath: Partieller Riesenwuchs (Deutsch-Medizinische Wochenschrift 1907 p. 2886).

Flinker: Ueber einen seltenen Fall von Macrodactylie (Wiener Klinische Wochenschrift 31. Jahrgang No. 35).

Friedberg: s. Sandberg.

Hallmann: Absetzung einer widernatürlich grossen Fusszehe (Sammlung chirurgischer Beobachtungen von Siebold, Band II, Rudolstadt 1807).

Hofmann: Zur Pathologie des angeborenen Riesenwuchses (Bruns Beiträge zur klinischen Chirurgie 48 Band 1906).

Kussmaul: Störungen der Sprache (Handbuch der speziellen Pathologie und Therapie von Ziemssen 12. Band 1885 Anhang.

Mygind: Die angeborene Taubheit.

Nolda: Ein Fall von congenitalem Riesenwuchs des rechten Daumens. (Virchows Archiv für pathologische Anatomie 178. Band 1904).

Peet: s. Walther.

Rach: Symetrische Macrodactylie. (Wiener Medizinische Wochenschrift 1906 Nr. 46).

Reid: s. Walther.

Sandberg: Ueber einen Fall von angeborenem partiellem Riesenwuchs (Disertation 1908 Berlin).

Schmaltz: Ueber Taubstummheit und ihre Bildung. 1848.

Tebrich: Zur Casuistik des halbseitigen Riesenwuchses. (Disertation Leipzig 1904).

Wagner: Zur Casuistik des angeborenen und erworbenen Riesenwuchses (Deutsche Zeitschrift für Chirurgie 26. Band 1887).

Walther: Taubstummenbildung (Handbuch 1895).

Widenmann: Ueber partiellen Riesenwuchs (von Bruns Beiträge zur klinischen Chirurgie, 8. Band 1892).

Wittelshöfer: Ueber angeborenen und erworbenen Riesenwuchs (Archiv für klinische Chirurgie 24. Band 1879).

Lebenslauf.

Ich, Endesunterfertigter, bin als Sohn des Kaufmanns Josef Steinberg zu Cöln am Rhein am 2. März 1889 geboren. Elementarunterricht genoss ich seit 1895 teils auf der Vorschule des städtischen Humboldgymnasiums zu Cöln, teils privat. Ostern 1900 bestand ich die Aufnahmeprüfung für Quinta und blieb bis zur Reifeprüfung auf dem Königl. Friedrich-Wilhelms-Gymnasium zu Cöln. Seit Ostern 1908 obliege ich medizinischen Studien, fünf Semester in Bonn, wo ich das Tentamen physikum bestand. Meinen klinischen Unterricht erhielt ich in Freiburg ein Semester, Berlin vier Semester, wo ich mich im März 1912 zum medizinischen Staatsexamen meldete.

Paul Steinberg.